

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N° **103**

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Mame-N'Della BA-SALL

Née le 6 Février 1931, à DAKAR (Sénégal)

Présentée et soutenue publiquement le 1963

MYOPATHIE ET PUERPERALITE

Président : Monsieur LEPAGE (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir Delavigne
PARIS - VI'

1963

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1963

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Mame-N'Della B A - S A L L

Née le 6 Février 1931 à DAKAR (Sénégal)

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le

-:-

MYOPATHIE ET PUERPERALITE

-:-

Président : Monsieur LEPAGE (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1963





Digitized by the Internet Archive
in 2026

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BULLIARD (H), CADENAT (F), CHABROL (E), DEBRE (R), FEY (B), GALLIARD (H), GASTINEL (P), HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAVIER (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONOD (R), MOUQUIN (M), MOREAU (R), MOULONGUET (P), OLIVIER (E), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D), PIEDELIEVRE (R), QUENU (J), RICHET (C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L), VERNE (J)

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR CORDIER (G)

2e ASSESSEUR CASTAIGNE

I - PROFESSEURS

1°- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.F) { SCHAPIRA (G)
Biologie appliquée à l'Educa- tion physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P)
Histologie	GIROUD (A)
Hygiène et médecine préventive	N
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	DEROBERT (L)
Microbiologie (Bactér. et vir.)	FASQUELLE (R)
Parasitologie	BRUMPT
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J)
Pathologie exotique	N....
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P)

	MM.
Pathologie respiratoire	TURIAF (J)
Pathologie et thérapeutique générale	BOUDIN (G)
Pharmacologie	CHEYMOL (J)
Physiologie	{ BINET (L)
	{ BARGETON (D)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F)
Physique médicale	{ DOGNON (A)
	{ DJOURNO (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale et chi- rurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M)

b) Professeurs à titre personnel:

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P)
	{ POLONOVSKI (J)
Biologie médicale	BOURLIERE (F)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G)
Pharmacologie	LEVY (Melle J)
Physiologie	PARROT (J)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L)

2°- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires

Clinique carcinologique chirur- gicale (Necker)	REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)	N...
(Beaujon	LORTAT-JACOB (J.)
(Cochin	LEGER (L)
Cliniques chi- (Hôtel-Dieu	PATEL (J)
rurgicales (Pitié	CORDIER (C)
(Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	SICARD (A)
(Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire (Broussais)	F. de GAUDART d'ALLA

Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P)
(Boucicaut)	LENEGRE (J)
(Broussais)	SOULIE (P)
(Cochin)	JUSTIN-BESANÇON (L)
Cliniques médi- (Cochin)	BROUET (G)
cales (Hôtel-Dieu)	BARIETY (M)
(Lariboisière)	SEZE (S.de)
(Pitié)	DREYFUS (G)
(Saint-Antoine)	KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R)
Cliniques obs- (Baudelocque)	LACOMME (M)
tétricales (Foch (Suresnes))	MERGER (R)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G)

MM.

Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P)
Séméiologie médicale	DOMART (A)
Séméiologie et clinique chirurgicale	POILLEUX (F)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	(BOUR (H)
	(LHERMITTE (F)
	(PEQUIGNOT (H)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCE-AGREGES

MM.

Anatomie	(CABROL (C)
	(COUINAUD (C)
	(GILLOT (C)
	(OLIVIER (G)
Anatomie pathologique	(GAUTHIER-VILLARS pr.s. ch.
	(ABELANET (R)
	(BUSSER (F)

	MM.
Anatomie pathologique	{ CHOMETTE (G) GOUYGOU (Ch)m.conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L) PAILLAS (J)
Anesthésiologie	{ KERN (E.) VOURC'H (G) BARBIER (P) CHRISTOL (D) Le MINOR (L) TOURNIER (P)
Bactériologie	{ BAULIEU (Et)m.conf. BOURILLON (R) CARTIER (P) DREYFUS (J.Cl.) GONNARD (P) KRUH (J) JEROME (H)
Biochimie médicale	{ PLAS -(F)
Biologie appliquée à l'Educa- tion Physique et aux Sports }	{ BOIRON (M) DENOIX (P) MATHE (G) SELIGMANN (M) CIVATTE (J) DUPERRAT (B) LEDOUX-LEBARD (G) BESSIS (M) BILSKI-PASQUIER (G) DAUSSET (J) DUHAMEL (G) COUJARD (R)pr.s.ch. MAROIS (M) RACADOT (J) BESANÇON (F) CORNET (A) BOYER (J)pr.s.ch. BLANCHER (G) CORRE-HURST (Mme L) SAPIN-JALOUSTRE (H) BASTIN (R) DUPONT (V)
Carcinologie	
Dermato-Syphiligraphie	
Electro-Radiologie	
Hématologie	
Histologie	
Hydrologie	
Hygiène	
Maladies infectieuses	

MM.

Médecine légale	(Fournier (E) GUENIOT (M) HADENGUE (A)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neuro-Chirurgie	PERTUISET (B)
	(GRANJON (A) HERVET (E) Le LORIER (G) LEVY (J) MORIN (P) MUSSET (R) ROBEY (M) SENEZE (J) SUREAU (C) THOYER-ROZAT (J)
Obstétrique	
	(BREGEAT (P) DUBOIS (A) SARAUX (H)
Ophtalmologie	
	(JUDET (R) MEARY (R) POSTEL (M) RAMADIER (J)
Orthopédie	
	(DEBAIN (J) PIALOUX (P)
Oto-rhino-laryngologie	
Parasitologie	(GOLVAN (Y) LAPIERRE (J) BARCAT (J) BINET (J.P) CAUCHOIX (J) CERBONNET (G) CHATELIN (C.L) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J) FLABEAU (F) GARBAY (M) GARNIER (H) GAUDART-d'ALLAINES (Cl.de) GERMAIN (A) LATASTE (J) LEVEQUE (B) LOYGUE (J) MERCADIER (M)
Pathologie chirurgicale	

	(NATALI (J)
	(PELLERIN (D)
Pathologie chirurgicale...	(PERROTIN (J)
	(ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
Pathologie exotique.....	(SCHNEIDER (J)
	(BENHAMOU (J.P.)
	(BERTHAUX (P)
	(BOIVIN (P)
	(CROSNIER (J)
Pathologie expérimentale..	(HARTMANN (L)
	(LOEFER (J)
	(MAURICE (J)
	(MIKOL (Cl)
	(RICHEL (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CATINAT (J)
	(CHRETIEN (J)
	(COBLENTZ (B)
	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
Pathologie médicale	(ETIENNE (J.P)
	(FREZAL (J)
	(FRITEL (D)
	(HENNEQUET (A)
	(HIMBERT (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(MOREAU (L)
	(NICK (J)
	(ROYER (P)
	(TOURNEUR (R)
	(WOLFROMM (R)
	(LAFOURCADE (J)
Pédiatrie-Puériculture ..	(LEPERCQ (G)
	(MANDE (R)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A).
	(VIALATTE (J)
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
	(BARRES (G)
	(DEJOURS (P)
Physiologie	(DURAND (J)
	(GIRARD m.conf.
	(HUGELIN (A)
	(SCHERRER (J)
	(CHANTEUR (J)
	(GOUGEROT (L)m.conf.
	pr.s.ch.
Physique médicale	(GREMY (F.)m.conf.
	(MILHAUD (G)
	(PELLERIN (P)
	(ROUCAYROL (J.Cl)
	(TUBIANA (M)m.conf.
	(KREIS (B)
Pneumo-phtisiologie	(MEYER (A)
	(RENAULT (P)
Psychiatrie	(PICHOT (P)
	(DENIKER (P)
Psychiatrie infantile	(DUCHE (D)
	(FLAVIGNY (H)
	(LAPRESLE (J)
Rhumatologie	(DELBARRE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT(Mme A)m.c.agr.
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M)
	(MARCHE (J)
	(AUVERT (J)
Urologie	(MOULONGUET (A)
	(QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

Anatomie	MM.
	DEBEYRE (J)

MM.

Clinique chirurgicale	(ABOULKER (P) AMELINE (A) pr.s.ch. VERNE (J.M)
Clinique médicale	(PERRAULT (M) RAMBERT (P) THIEFFRY (S)
Clinique obstétricale	(GRASSET (J) MAYER (M)
Clinique ophtalmologique	(DESVIGNES (P) OFFRET (G)
Clinique oto-rhino-laryngolo- gique	MADURO (R)
Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R)
Clinique psychiatrique	BARUK (H)
Clinique urologique	KUSS (R)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES
UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P) Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) Pr.s.ch.

- CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE { BOLTANSKI (E)
ET UNIVERSITAIRE { LAUNAY (C)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G)
Conservateur en Chef de la Bi- bliothèque	M.le Docteur HAHN (A)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateur	
	Mlle DUMAITRE (P)
	{ Mmes CONTET (J), FORGET (F)
Bibliothécaires	{ Mlles LAURENT (H), Le NOIR (G) QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 decembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les disser-
tations qui lui seront présentées, doivent être considé-
rées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend
leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Mère,

Toi qui as toujours su me guider
et qui t'es toujours sacrifiée
et dévouée pour mes études,
reçois ce travail en faible
témoignage de mon affection et
de ma reconnaissance

A mon Père,

In memoriam

A mon Beau-Père,

A mes Beaux-Parents,

A mon Mari,

Dont le soutien m'a été précieux
durant ces années d'études

A mes Enfants,

A mon Frère.

A mes Amies,
Henriette TOLLINS
et
Yveline BACHELIER

A tous mes Parents,

A tous mes Amis.

A notre Maître et Président de Thèse,
Monsieur le Professeur F. LEPAGE,
Professeur titulaire de la Chaire de
Physiologie et Pathologie obstétrici-
cales à la Faculté de Médecine de
Paris,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le très
grand honneur d'accepter
la présidence de cette
thèse

Vos conseils éclairés nous
ont été d'une grande uti-
lité pour le choix et
l'accomplissement de ce
travail. Au cours de notre
stage dans votre Service,
nous avons gardé le souve-
nir inoubliable de vos
compétences et ne saurions
vous remercier des enseigne-
ments que nous avons tirés
à vos côtés

Nous vous prions de trouver
ici l'expression de notre
hommage respectueux

A Monsieur le Professeur G. SCHAPIRA,
Professeur Agrégé de biochimie médicale,
et

Monsieur le Docteur J. SENEZE,
Gynécologue Accoucheur des Hôpitaux,

Ils ont bien voulu nous
communiquer leurs observations
personnelles et nous prodiguer
leurs conseils

A Monsieur le Docteur J. DEMOS
et

A Madame DEMOS,

A votre fructueuse collaboration
qui ne nous a pas ménagé son
temps pour nous fournir de
précieux renseignements, nous
avons été particulièrement
sensible

Nous vous prions de trouver ici
l'assurance de notre profonde
gratitude

A Monsieur B. MICHELON,
Interne des Hôpitaux de Paris,

Il a guidé la rédaction de
cette thèse et m'a apporté
sa fructueuse collaboration

Qu'il trouve ici l'expression de
notre sincère reconnaissance

Aux Médecins et au Personnel de la Maternité
de l'Hôpital Saint Vincent de Paul,

A tous nos anciens Maîtres de la Faculté de
Médecine et des Hôpitaux de Dakar,

A nos Maîtres de la Faculté de Médecine et
des Hôpitaux de Paris.

MYOPATHIE ET PUERPERALITE

-:-:-:-:-

INTRODUCTION

-:-

Depuis le travail d'ERB en 1882, qui réunit sous l'appellation de "Myopathie" un ensemble de faits cliniques jusque là disparates, la myopathie a été l'objet d'étude des neurologues qui en ont précisé les aspects cliniques et évolutifs. Puis, comme le suggérait le caractère familial de la maladie, les généticiens se sont attachés à élucider la transmission héréditaire de cette affection.

Partant des données fournies par la clinique et la génétique, nombre d'auteurs ont tenté de synthétiser, de classer, sans parvenir d'ailleurs à faire concorder parfaitement les faits établis par l'une et l'autre discipline.

Plus récemment, ce sont les biochimistes qui ont apporté au dossier de la myopathie des faits nouveaux en mettant au point des tests susceptibles de caractériser l'affection, d'évaluer son potentiel évolutif, de la reconnaître éventuellement chez des porteurs sains. Et il est certain que dans ce domaine, la porte reste ouverte encore à bien du nouveau.

Par contre peu d'accoucheurs encore semblent s'être intéressés à la myopathie si l'on se réfère au peu de cas cités dans la littérature.

Il est vrai que l'association myopathie-grossesse paraît rare, en regard de la rela-

tive fréquence de la myopathie.

Ce fait s'explique en partie : tout d'abord la myopathie est bien plus souvent une maladie de l'homme que de la femme, ensuite la maladie commence dès les premières années de la vie (avant 12 ans presque toujours) et évolue soit vers la mort avant 20 ans, soit vers un état grabataire qui bien souvent empêchera les femmes de se marier, d'avoir des enfants, enfin, mais ceci reste une hypothèse, peut-être y a-t-il une certaine stérilité organique ou fonctionnelle chez les femmes myopathes.

Il reste néanmoins qu'un certain nombre de ces femmes deviennent enceintes et sont susceptibles de mener à terme une ou plusieurs grossesses.

Après un rapoel clinique, anatomo-pathologique, bio-chimique et génétique nous avons tente de réunir aux observations déjà publiées d'autres observations de myopathie associée à la grossesse et de dégager les problèmes que cette association peut poser à l'accoucheur. Ils seront d'ailleurs à résoudre en collaboration étroite avec le médecin spécialiste.

Avant d'aborder notre étude, soulignons que :

- Nous entendrons uniquement par myopathie les formes classiques de la dystrophie musculaire progressive, regroupées par ERB. Nous éliminerons donc d'ores et déjà :

Toutes les dystrophies musculaires héréditaires dont la non identité avec celle qui nous intéresse a été démontrée.

Ce sont :

- La maladie de Steinert encore appelée dystrophie myotonique, caractérisée par sa cata-

racte, ses myatrophies de la face et des extrémités, sa myotonie souvent initiale mais très limitée, ses troubles endocriniens.

- La maladie de Thomsen ou myotonie congénitale, surtout myotonique, avec un système musculaire plutôt hypertrophique.

- La maladie de Werdnig-Hoffmann caractérisée par une hypotonie généralisée et évoluant rapidement vers la mort.

Nous éliminerons également d'autres maladies musculaires qui comme la myopathie présentent une évolution dystrophique progressive, mais ne sont pas héréditaires, en particulier la "myopathie tardive post-ménopausique de Nevin".

A - ETUDE CLINIQUE

-:-

Nous allons donner quelques descriptions des formes cliniques les plus fréquentes de la maladie, en réservant leurs formes génétiques pour un chapitre ultérieur.

Comme les classiques, nous distinguerons deux grandes formes :

I) LES FORMES BASSES

Ce sont :

- La forme de Duchenne de Boulogne debutant par une atteinte des muscles de la racine des membres inférieurs, des lombes et de la ceinture pelvienne, pour se généraliser par une atteinte du tronc et de la ceinture scapulaire. Elle s'accompagne très souvent d'une pseudo-hypertrophie des mollets.

- La forme de Leyden-Moebius. Elle ressemble beaucoup à la précédente mais s'en distingue par l'absence complète de pseudo-hypertrophie.

Ces formes sont généralement à debut précoce (avant 6 ans) à évolution rapide : la maladie est grabataire entre 7 et 13 ans, et l'enzymologie est souvent très élevée.

2) LES FORMES HAUTES

Ce sont :

- La forme facio-scapulo-humérale de LANDOUZY-DEJERINE débutant par une atteinte de la face, puis des membres supérieurs et du tronc. Et plus tard, atteinte des membres inférieurs.

- La forme scapulo-humérale d'Erb. Elle frappe la racine scapulaire et les membres supérieurs, mais pas la face. Elle s'accompagne fréquemment de pseudo-hypertrophie.

Ces formes seraient plutôt à début tardif (après 12 ans) à évolution lente : le malade marche encore à l'âge de 20 ans. L'enzymologie est normale ou faiblement élevée.

Notons que dans le sexe féminin, bien des myopathies sont tardives et qu'il existe de nombreuses formes atypiques.

B - ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

-:-

Le muscle strié myopathique présente un aspect caractéristique de la maladie :

- macroscopiquement, il s'agit d'un tissu pâle, blanc-jaunâtre et lisse.
- l'image microscopique montre un remaniement considérable dans la structure de la fibre musculaire. On y distingue :

Une hyperplasie du tissu conjonctif avec différents degrés de fibrose. Une infiltration graisseuse, et une dégénérescence hyaline des fibres musculaires.

Certaines fibres sont hypertrophiques et d'autres atrophiques et leur taille est variable selon le stade d'évolution et la forme clinique.

Il existe également une accentuation des striations longitudinales des fibres, alors que les transversales s'atténuent.

Le sarcoplasme peut proliférer et agrandir les interstices séparant les faisceaux fibrillaires.

On a constaté très récemment une augmentation de largeur de la zone d'innervation terminale avec des plaques motrices ou trop petites ou trop grandes. La taille de ces pla-

ques n'étant pas, contrairement à la règle, en rapport harmonieux avec celle des fibres (FARDEAU).

Jusque dans le muscle, on ne note aucune atteinte du système nerveux. Un remaniement identique à celui que nous venons de décrire a été constaté dans la fibre cardiaque (GLOBUES) et dans la fibre lisse gastro-intestinale (BUNTING, SCHLIEPHAKE et LERI). Et tout récemment M. CAREY et M. SCHRAM ont décrit l'atteinte du myomètre chez une myopathe ayant accouché par césarienne.

Nous y reviendrons.

C - ETUDE BIOCHIMIQUE

-:-

De toute l'étude biochimique de la myopathie l'aldolase sérique retiendra surtout notre attention, car son augmentation constituerait à elle seule un véritable test biochimique à valeur diagnostique et pronostique. En effet, un taux très élevé de l'aldolase ne s'observe que dans la myopathie musculaire progressive, à l'exclusion des autres myatrophies d'origines diverses.

D'autre part, au début de la maladie le taux d'aldolasémie est d'autant plus élevé que l'évolution de la maladie est, ou sera rapide. Notons cependant que chez la femme le taux d'aldolase sérique est souvent normal ou très peu élevé.

Récemment F. et G. SCHAPIRA et J. DEMOS ont mis au point un test composé comportant le dosage de l'aldolasémie et la mesure du temps de circulation périphérique chez les myopathes et leurs parents. Cette méthode a permis de déceler des anomalies biologiques chez les transmetteurs de la maladie.

D'autres enzymes sériques ont été dosés, tels : la phospho-hexofisoménase, les transaminases et la lactico-déshydrase, mais seraient d'intérêt moindre que l'aldolase. Récemment également SETSURO EBASHI a montré que le taux de créatine-kinase du sérum était élevé au

cours de la myopathie et au cours de cette maladie seulement. Rappelons l'existence d'une créatinurie et d'une hypocréatininurie chez les myopathes, mais ceci témoigne seulement d'une perte de muscle actif, et n'est pas spécifique de la myopathie.

L'existence d'une pentosurie signalée par MINOT comme étant le témoin d'une déperdition de ribose de l'organisme a été infirmée par MATTEWS.

D - ETUDE GENETIQUE

--

La transmission génétique des myopathies est un problème complexe, car toutes ne se transmettent pas de la même façon. Nombre d'auteurs ont voulu établir des classifications des différentes formes de myopathie en cherchant à mettre en parallèle trois facteurs: la localisation topographique de la maladie, la précocité et la rapidité évolutive, enfin le mode de transmission. Certes ce parallèle est possible dans un certain nombre de cas, mais il existe bien des exceptions : le nombre même de ces classifications montre que chacune d'entre elles est incapable de recouvrir la totalité des faits cliniques.

Nous saurons donc que le pronostic foetal que nous porterons n'a pas une valeur absolue mais représente seulement une certaine probabilité statistique, même si nous avons établi de façon sûre le type topographique, évolutif et génétique de la myopathie maternelle.

Ce dernier point appelle encore un commentaire. Certes, l'examen neurologique nous renseigne sur la forme clinique et l'interrogatoire sur l'allure évolutive de l'affection. Nous savons déjà que nous serons amenés à voir des femmes ayant atteint l'âge de la vie sexuelle, c'est-à-dire des femmes présentant une myopathie relativement lente, à début plutôt tardif, et donc le plus souvent des formes hautes scapulo-humérales. (Ces notions,

répetons-le, n'étant pas absolues mais reposant sur une certaine fréquence).

Mais en ce qui concerne le mode de transmission génétique, il faut encore faire une enquête familiale très complète de manière à établir l'arbre généalogique de cette myopathie. On recherche donc les sujets myopathes dans les ascendants aussi loin qu'on peut remonter, ainsi que dans la fratrie dans la descendance éventuelle de cette malade, si c'est déjà une multipare, et dans la descendance de ses frères et sœurs.

Toutefois ceci est encore insuffisant, puisqu'il existe des sujets génétiquement tarés qui ne présentent pas de manifestations cliniques. Il est donc capital de disposer de tests permettant de dépister ces tarés inapparents. Ce serait tout l'intérêt des dosages biologiques d'enzymes musculaires présents dans le sérum en quantité anormale (aldolase, créatininekinase) (SCHAPIRA et coll.) et de l'accélération de la vitesse circulatoire (DEMOS). Ces perturbations seraient même plus fréquentes chez les porteurs sains de la maladie, que chez les myopathes cliniquement atteints.

On conçoit la difficulté d'une enquête aussi complète. Dans nombre de cas on n'aura pas un arbre généalogique suffisant pour conclure de façon certaine quant au type de transmission. De toute façon, même dans les cas où les renseignements auront permis de déterminer en toute certitude le type de transmission, on pourra certes évaluer les risques d'atteinte de l'enfant mais cette évaluation conformément aux lois habituelles de l'hérédité, restera encore un ordre de fréquence statistique, uniquement valable pour de grands nombres : supposons qu'une femme n'ait à chaque

grossesse qu'une chance sur 4 de mettre au monde un myopathe il reste qu'elle peut mettre au monde au cours de 3 ou 4 grossesses successives un myopathe à chaque fois, ce qui pose bien sûr de difficiles problèmes psychologiques et sociologiques.

Ces préliminaires étant bien posés, nous pouvons étudier très schématiquement les diverses modes de transmission de la maladie et tenter d'évaluer dans chaque cas le pronostic d'avenir des enfants. Ces modes de transmission sont au nombre de trois.

1) Transmission autosomale d'un gène dominant par atteinte d'un chromosome quelconque :

Tout sujet porteur de la tare génétique est atteint de myopathie même s'il est hétérozygote.

Les formes de myopathies susceptibles d'être transmises de cette façon sont essentiellement : les formes hautes .

la forme facio-scapulo-humérale de Landouzy-Dejerine.

la forme scapulo-humérale d'Erb.

2) Transmission autosomale d'un gène récessif

Le gène porteur de la maladie est, là encore placé sur un chromosome quelconque, mais comme il est récessif :

Seuls les homozygotes sont atteints de myopathie. Les heterozygotes sont susceptibles de transmettre la maladie mais n'en présentent pas les manifestations cliniques.

Les formes de myopathie se transmettant de cette façon, sont essentiellement 10 p.cent des formes basses de Duchesne de Boulogne.

3) Transmission d'un gène récessif lié au sexe

Le gène responsable de la maladie est fixé sur le chromosome X. Ce gène étant récessif :

Seront atteints de myopathie : tous les garçons dont le chromosome X porte le gène de la maladie, (le chromosome Y ne jouant aucun rôle) et les filles homozygotes portant le gène malade sur les deux chromosomes X. Par contre les filles hétérozygotes ne portant qu'un seul gène malade sont apparemment saines mais peuvent transmettre la maladie.

Ce mode de transmission est l'un des plus fréquents et se rencontre surtout dans les formes basses :

La forme de Duchesne de Boulogne 90 p.cent
La forme de Leyden-Moebius.

Reprenons ces divers modes de transmission sous l'angle de l'avenir des enfants : c'est lui qui intéresse au premier chef l'obstétricien à qui l'on demande avis.

1°- Hérédité de type dominant

La formule chromosomique de la mère myopathe comporte : un chromosome malade dominant que nous désignons par (M) et un chromosome sain que nous désignons par (S). La formule du père, a priori sain est (S'S'). (Le mariage entre deux myopathes tous deux cliniquement atteints apparaît en effet comme pratiquement exclu).

Nous avons donc le croisement suivant :

Mère	+	Père
M S		S'S'

Donnant chez les enfants les 4 combinaisons suivantes :

M S' M S' S' S' S S'

En résumé une mère porteuse de myopathie de type autosomal dominant a une chance sur deux d'avoir un enfant atteint, et ceci quel que soit son sexe. Un enfant sain ne sera pas susceptible de transmettre la maladie.

2°- Hérédité de type autosomal récessif

Le gène myopathique étant récessif nous l'indiquons ici par la lettre (m) alors que le chromosome sain est désigné par (S).

La mère myopathe est par définition une homozygote de formule (m m')

Si son mari est sain formule (S S') nous avons le croisement :

Mère	+	Père
m m'		S S'

donnant chez les enfants 4 possibilités :

m S m S' m' S m' S'

Tous les enfants sont donc cliniquement sains, mais génétiquement tarés et susceptibles de transmettre la maladie.

Donc dans cette forme de myopathie, pour qu'une mère malade (m m') donne naissance à des enfants atteints, il faut que le père porte lui aussi la tare. Comme le mariage de deux myopathes n'est qu'une vue de l'esprit, ce père ne peut être un homozygote malade, mais un hétérozygote (m" S) apparemment sain.

Le croisement suivant est donc réalisé :

Mère	+	Père
m m'		m" S

avec les résultats possibles :

m m"	m S	m' m"	m' S
------	-----	-------	------

Donc dans les formes à transmission autosomale récessive, une mère myopathe, ayant épousé un sujet taré hétérozygote apparemment sain, a une chance sur deux de donner naissance à un enfant atteint de myopathie.

Si l'enfant n'est pas atteint il est de toute façon susceptible de transmettre la maladie.

3°- Hérédité de type récessif lié au sexe

Ce dernier cas représente l'un des plus fréquents. Nous désignons par (X) le chromosome normal dominant et par (x) le chromosome porteur du gène myopathique récessif.

Une mère malade est par définition homozygote (x x'). Dans le cas le plus fréquent, elle épouse un homme sain de formule (X y).

Le croisement est donc :

Mère	+	Père
x x'		X y

Avec pour les enfants 4 possibilités :

x X	x' X	x y	x' y
-----	------	-----	------

Une mère homozygote, atteinte d'une myopathie récessive liée au sexe, mariée à un homme normal donne naissance à des garçons qui seront tous atteints et à des filles saines mais toutes susceptibles de transmettre la maladie.

Un correctif doit être apporté à ce schéma en l'aggravant encore, car en réalité dans certains cas ce mariage d'une mère homozygote atteinte avec un homme génétiquement indemne peut donner naissance également à des filles homozygotes atteintes.

Pour expliquer cette anomalie apparente on admet que certains spermatozoïdes (X) présentent une mutation qui leur donne le caractère génétique d'un spermatozoïde (x) malade. Si c'est ce dernier qui féconde un ovule x porteur du gène malade on obtient une fille homozygote atteinte de myopathie. Dans ce cas le dépistage enzymologique du côté du père reste évidemment négatif.

o

Pour chacun des modes de transmission nous avons souligné ce que l'étude génétique nous permet de prévoir quant à l'avenir des enfants d'une femme atteinte de myopathie. Redisons qu'à propos d'une grossesse donnée, notre pronostic reste toujours sujet à caution.

- Soit parce qu'on n'aura pu déterminer l'arbre généalogique et par conséquent le type de transmission ; dans ce cas on ne pourra tenir que le raisonnement suivant : cette femme a tel type clinique et évolutif de myopathie, dont le mode de transmission habituel est tel mode. Mais nous avons vu ce qu'un tel raisonnement peut comporter de risques d'erreurs.

- Soit au contraire, le type de transmission étant certainement établi, parce que les probabilités génétiques ne valent de toute façon que pour un grand nombre de cas envisagé statistiquement et non pour ce cas parti-

culier.

Resterait à envisager le sort des enfants de femmes saines hétérozygotes transmettant la maladie, qui peut poser au thérapeute des problèmes analogues à ceux posés par les myopathes authentiques. Mais ce serait sortir de notre sujet qui étudie la grossesse dans son association à la myopathie et non la transmission de cette maladie par des femmes normales.

LES OBSERVATIONS

-:-

Etant donné le peu de cas publiés sur ce sujet, nous reprenons et résumons l'ensemble des observations classiques et nous y ajoutons celles récentes de CAREY et SCHRAM et nos propres observations.

Observations citées

OBSERVATION n°1 de GERHARDT (1884)

Il s'agit d'une primipare de 23 ans atteinte d'une myopathie avancée. Après 20 heures d'arrêt de travail, présentant une procidence du cordon elle accouche par forceps d'un enfant de 3.400 g.

Ce forceps s'est avéré difficile et il en est résulté une fracture du pelvis maternel.

OBSERVATION n°2 de FLEISHMANN (1886)

Accouchement par forceps difficile après 7 heures d'arrêt de travail et contracture utérine chez une femme de 32 ans myopathique avancée.

La patiente est décédée de pneumonie au 15^e jour du post partum.

OBSERVATION n°3 de GUTZMANN (1911)

Accouchement d'un enfant bien portant après rupture prématurée des membranes chez une myo-

pathique avancée.

Dans ce cas également un arrêt du travail se termine par un forceps.

OBSERVATION n°4 de ULRICH (1938)

Une 5e pare, 6e geste de 38 ans myopathe et ayant un antécédent de sévère inertie utérine accouche d'un enfant normal sans incidents.

OBSERVATION n°5 de ULRICH (1938)

Une primipare de 30 ans myopathe accouche par césarienne après une inertie utérine.

OBSERVATION n°6 de CAREY & SCHRAM (1962)

P.P... 25 ans, myopathe depuis l'âge de 8 ans.

- présente une atrophie marquée des muscles de la ceinture scapulaire, des membres inférieurs et du dos.
 - aucun tissu musculaire fonctionnel dans la paroi abdominale, ni dans la ceinture pelvienne.
- 1ère grossesse en 1959 -
arrêt du travail pendant 24 heures ; accouchement par césarienne d'un enfant bien portant pesant 2.800 g. Suites de couches normales. Aucune action de la grossesse sur la maladie n'a pu être mise en évidence.

2e grossesse

Accouchement le 8.6.60 d'une fille par césarienne. Pendant l'intervention des biopsies musculaires gastro-intestinales et myométriales furent pratiquées.
Suites de couches normales.

OBSERVATION n°7 de CAREY & SCHRAM (1962)

A.H.. 33 ans, myopathe depuis l'âge de 5 ans, accouche normalement d'une fille à terme en 1943.

L'enfant normale à la naissance développa une myopathie par la suite. En 1956 la malade meurt à la suite d'une pneumonie bilatérale.

A l'autopsie, on trouve une atrophie étendue des muscles de la paroi abdominale, de la ceinture pelvienne, du dos et du diaphragme.

Observations rapportées

OBSERVATION n°8

Mme J.J.. née en 1876, présente depuis l'âge de 8 ans une myopathie facio-scapulo-humérale ayant débuté par une atrophie des muscles de la face. Il s'agit d'une forme familiale dominante. La malade a 2 frères et 1 soeur myopathes, son père et sa grand'mère étaient également myopathes.

En 1902, elle accouche normalement d'un garçon à terme qui développa une myopathie par la suite.

En 1914, accouchement également normal d'une fille à terme, encore saine à 49 ans.

Cette malade âgée actuellement de 87 ans, présente un intérêt historique, car elle fait partie des premiers cas décrits par LANDOUZY et DEJERINE.

OBSERVATION n°9 -

Mme G.Th... 24 ans - 1948 primipare

Myopathie atypique dont les premiers signes seraient apparus au cours même de la grossesse (4^e mois) - (douleurs et déroboement des jambes). On fait à l'époque le diagnostic d'une polyradiculonévrite, et la myopathie n'est reconnue que rétrospectivement, lors de poussées évolutives qui rendent la malade pratiquement grabataire.

Aucun commémoratif ne permet de préciser le type génétique.

L'étude enzymologique n'a pas été faite.

- Accouchement à terme : garçon de 3.800 g
Forceps et épisiotomie.

L'enfant est bien portant (13 ans) et n'a pas présenté à ce jour de signes de myopathie.

- Cette observation reste discutable, car la myopathie, qui est certaine, est probablement associée à un syndrome polyradiculonévritique (douleurs, évolution par poussées qui régressent sous un traitement à l'acide uridine 5 triphosphorique)(Utéplex).

OBSERVATION n°10

Mme H.D... 34 ans, 2^e pare, présente une myopathie à forme basse ayant débuté à l'âge de 14 ans par des difficultés à sauter et à courir. Depuis l'âge de 16 ans $\frac{1}{2}$, aggravation progressive, atteinte des membres supérieurs vers 20 ans, difficulté à se relever.

Il s'agit d'une forme familiale à transmission autosomique récessive. La malade a un frère myopathe.

Le taux d'aldolase sérique est de 0,8 U/l (donc très peu élevé, normal 0,3 u/l $\pm$ 2 u/l)

Le 27.11.56 elle accouche normalement d'un garçon pesant 3.550 g. L'aldolase dosé à partir du sang du cordon est de 1,70 u/l (donc élevé chez le nouveau-né).

On fait une délivrance artificielle suivie de révision utérine pour non décollement du placenta et hémorragie. Cette anomalie de la délivrance serait probablement due à une inertie utérine secondaire.

Du point de vue myopathie l'atteinte des membres inférieurs était surtout remarquable : atrophie des quadriceps, hypertrophie des mollets.

Le 10.11.58. Elle accouche à 8 mois $\frac{1}{2}$ d'une fille pesant 2.900 g. L'aldolase sérique est de 1,3 u/l chez le nouveau-né.

L'accouchement, la délivrance et les suites de couches furent normaux.

La myopathie avait atteint déjà à cette période les membres supérieurs et la malade éprouvait de grosses difficultés à se déplacer.

Le 21.11.58 on fait une ligature des trompes à la demande de la malade.

OBSERVATION n°11

Mme Th.L... 29 ans, primipare, présente une myopathie à forme basse ayant débuté à 22 ans par une atteinte des membres inférieurs avec hypertrophie des mollets et troubles vasomoteurs (sudation des pieds et froid) chutes de plus en plus fréquente depuis 5 ans. La marche en se dandinant.

Génétiquement la myopathie paraît une forme apparemment isolée : aucun myopathe dans l'ar-

bre généalogique de la malade.

L'aldolasémie est de 3 u/l (donc élevée)

L'examen électrique montre une diminution d'amplitude des contractions des muscles hypertrophies des mollets en faveur d'une myopathie.

La radio du bassin faite à l'hôpital Beaujon est normale.

Le 31.5.62 elle accouche au terme de 8 mois $\frac{1}{2}$ par césarienne systématique sans indication obstétricale majeure, à la demande de son médecin spécialiste.

On extrait une fille bien portante pesant 3.100 g. Le taux d'aldolase chez le nouveau-né est de 0,74 u/l.

Dans un deuxième temps opératoire, on fait une ligature des trompes.

ETUDE SYNTHETIQUE DES OBSERVATIONS

-:-

De l'ensemble des observations que nous avons pu réunir, l'association myopathie-grossesse pose trois ordres de problèmes que nous voudrions synthétiser et discuter :

- Les incidences réciproques de la myopathie et de l'état grévide.
- L'accouchement des myopathes.
- L'opportunité des grossesses chez les myopathes en fonction de l'avenir de leur progéniture.

A - LA GESTATION CHEZ LES MYOPATHES

Nombre d'affections médicales, notamment cardiaques, rénales, métaboliques, endocriniennes, sont influencées par la grossesse, le plus souvent en mal, et peuvent retentir à l'inverse, soit sur l'évolution de la gestation, soit sur le fœtus, soit sur les deux.

L'association myopathie-grossesse paraît échapper à cette règle. La gravidité ne modifie pas sensiblement l'évolution de la maladie musculaire. Aucune publication, aucune de nos observations ne relève à l'occasion de la grossesse une accélération, ou une extension particulière du processus dystrophique, ni d'ailleurs une amélioration, fut-elle transitoire.

Par ailleurs, la gestation se poursuit en règle normalement jusqu'à son terme. Nous ne notons pas, sur le petit nombre de cas dont nous disposons, d'avortements précoces ni d'accouchements prématurés.

Enfin, l'enfant même taré, naît normal, exempt de malformation, et si la mortalité périnatale peut paraître élevée, c'est en raison des complications purement obstétricales de l'accouchement par voie basse. Nous y reviendrons. Reste évidemment le pronostic génétique, mais nous savons que la myopathie respecte en général les premières années de la vie.

Néanmoins la myopathe est déjà une diminuée physique, d'autant plus que la maladie est plus ancienne et plus avancée. De plus, elle reste exposée aux affections intercurrentes, notamment pulmonaires, dont nous savons la gravité et la fréquence particulière chez ces malades. Il est bien évident que la grossesse ne peut que majorer la fatigue due aux troubles fonctionnels musculaires, et le risque infectieux. Si la myopathie est donc compatible avec la grossesse, il nous paraît cependant logique d'assurer à la femme pendant la durée de sa gestation, un repos effectif et une surveillance médicale renforcée. Ces précautions sont évidemment plus ou moins faciles à prendre selon les circonstances sociales.

Soulignons cependant la gravité de l'immobilisation chez les myopathes. Il convient de leur ménager tant au cours de la grossesse que lors des suites de couches une mobilisation efficace.

B - L'ACCOUCHEMENT DES MYOPATHES

Si l'on se limite au domaine de la pure obstétrique, on conçoit d'emblée que les accouchements des myopathes poseront surtout des problèmes dans deux éventualités :

1) Soit qu'il s'agisse d'une forme basse d'emblée lombo-pelvi-crurale. Nous savons que cette forme est en général précoce et rapidement évolutive. Mais il n'est pas rare justement chez les femmes que les localisations basses fassent exception à cette règle, et qu'elles soient donc compatibles avec la vie sexuelle et la grossesse.

2) Soit qu'il s'agisse d'une forme haute ayant atteint secondairement l'abdomen et les membres inférieurs. Dans ce cas ce sont évidemment des myopathies déjà très avancées.

Les cas historiques que nous avons cités (GERHARDT, FLEISHMANN, GUTZMANN, observations n°1, 2, 3) comme les observations plus récentes mettent en évidence les difficultés et la longueur de l'accouchement chez nombre de myopathes.

Les classiques soulignent que la seconde partie du travail est la plus perturbée, et surtout l'expulsion. La dilatation commence et évolue normalement, mais l'engagement est retardé ou absent et la dernière partie du travail dure plusieurs heures tout en restant inefficace. En ces temps où la voie haute présentait bien des dangers, les difficultés de la thérapeutique obstétricale sont bien compréhensibles. Ces premiers accouchements de myopathes se terminent souvent par des applications de forceps difficiles, très hautes, ce qui compromet notablement le pronostic

foetal sans préjudice des lésions maternelles.

Cette dystocie est rapportée toujours par les classiques, à l'atteinte de la ceinture musculaire abdominale et du diaphragme par la dystrophie musculaire. On conçoit en effet que si l'ensemble de ces muscles est réduit à rien ou presque dans une myopathie avancée, les efforts expulsifs de la femme restent rigoureusement improductifs.

Mais des observations plus récemment publiées (ULRICH n°4 & 5) CAREY et SCHRAM n°6 & 7) semblent devoir remettre en question une partie de ces notions classiques. Ces dernières étant fondées sur le fait que la myopathie n'atteint en principe que les muscles striés. ULRICH nota, dans les deux cas qu'il rapporte une importante inertie utérine et évoqua sans preuve absolue une atteinte dystrophique du muscle utérin lui-même. Nous avons vu par ailleurs que certaines myopathies s'accompagnent d'une atteinte des muscles viscéraux : atteinte myocardique parfois, atteinte de la musculature lisse du tube digestif ailleurs.

Une observation de CAREY et SCHRAM a le mérite d'apporter un argument histologique : un fragment de myomètre prélevé au cours d'une césarienne chez une myopathe présentait l'aspect d'un muscle dystrophique : l'image microscopique serait typique du muscle myopathique, avec des fibres desorganisées dissociées à contours flous, et variables dans leur taille, et dans leur forme. On n'aurait pas constaté d'infiltration graisseuse.

Une réserve à apporter : le fragment prélevé siégeait sur le segment inférieur, c'est-à-dire à ce stade, sur une partie de l'utérus présentant un remaniement particulier et devenue re-

lativement pauvre en fibres musculaires.

Cette notion d'une dystrophie du myomètre d'intérêt capital demanderait donc confirmation, car, outre l'acquisition qu'elle représente en matière de pathologie générale, elle permettrait une autre interprétation de la dystocie myopathique ; il ne s'agirait plus seulement d'une anomalie d'expulsion liée à la déficience de la sangle abdominale, mais aussi d'une véritable dystocie dynamique par diminution de la contractilité d'un muscle utérin dystrophique.

Sur le plan pratique nous sommes de toute façon beaucoup plus à l'aise que les anciens auteurs.

D'après certaines observations récentes (n° 8, 10, 11) nous constatons que l'accouchement par les voies naturelles reste possible chez certaines myopathes dans des conditions voisines de la normale.

Dans d'autres cas, au contraire, que les difficultés obstétricales viennent d'une dystocie d'expulsion, ou d'une dystocie d'engagement la voie basse représente une cause de mortalité inacceptable.

Notre ligne de conduite sera donc la suivante : dans certains cas spéciaux (myopathies vraiment très sévères, association à la maladie de causes surajoutées, de dystocie), la césarienne à terme, systématique est la méthode de choix. Dans les autres cas, une épreuve du travail bien conduite nous paraît préférable, qui aboutira soit à un accouchement normal, soit à une césarienne secondaire, l'emploi des ocytociques majeurs est certes séduisant puisqu'il s'agit en principe de troubles purement

dynamiques ; mais cette thérapeutique nous paraît discutable et peut-être dangereuse dans l'incertitude où nous sommes de la solidité d'un myomètre peut-être dystrophique. Le recours à la voie haute nous semble donc devoir être assez fréquent, si le travail n'évolue pas spontanément de façon rigoureusement normale.

Cette attitude thérapeutique n'a pour but évidemment que de sauvegarder au maximum les possibilités de vie de l'enfant avec un minimum de risques maternels. Elle ne préjuge pas de la qualité de cet enfant et de la survenue chez lui d'une myopathie caractérisée, non plus que du désir éventuel de la femme d'éviter la mise au monde d'enfants tarés. Ce sont ces problèmes que nous allons maintenant envisager.

C - L'OPPORTUNITÉ DES GROSSESSES CHEZ LES MYOPATHES EN FONCTION DE L'AVENIR DE LEUR PROGENITURE

Nous avons envisagé les questions que pose à l'accoucheur l'existence d'une myopathie au cours de la gestation et au cours de l'accouchement. Cela suppose que la myopathe a accepté sa grossesse ; or tel n'est pas toujours le cas, surtout chez les multipares. Un certain nombre de ces femmes viennent demander qu'on leur évite une nouvelle grossesse ou qu'on l'interrompe à son début.

Essayons de poser le problème dans toute sa complexité.

a) Les arguments qui poussent au refus de la grossesse

1) Il s'agit en général d'une femme qui a

eu déjà un ou plusieurs enfants devenus myopathes. Elle-même est plus ou moins diminuée dans ses possibilités physiques. On conçoit qu'elle redoute le surcroît de charges familiales que représenterait pour elle et pour son entourage la venue au monde d'un enfant supplémentaire, même s'il est normal et a fortiori s'il se trouve être encore un taré. Argument social, ou mieux sociologique contre de nouvelles naissances. Il n'est d'ailleurs pas spécifique des familles de myopathes, mais il y prend peut-être plus qu'ailleurs une grande importance.

2) Par ailleurs, cette femme est angoissée, et comment ne pas la comprendre ? Elle risque de mettre au monde un nouveau taré, alors qu'elle a déjà sous les yeux un ou plusieurs enfants atteints, parfois vite grabataires et qu'elle sait voués à une mort précoce. Deuxième argument, psychologique, expliquant le refus d'une nouvelle grossesse.

3) Enfin sur des critères anamnestiques, génétiques et biochimiques on peut prévoir dans quelques cas que les enfants de telle famille ont beaucoup de chances d'avoir une "mauvaise" forme de myopathie, c'est-à-dire une forme précoce et très évolutive. Alors le médecin qui a charge de la famille peut être tenté lui-même de suggérer une interruption de grossesse.

b) L'avortement n'est pas une solution acceptable

Tout en reconnaissant qu'il s'agit de situations difficiles et douloureuses, l'accoucheur doit envisager les choses sous un jour différent.

Légalement d'abord il ne peut accepter un "avortement thérapeutique" qui n'en est pas un:

la vie de la femme n'est pas directement mise en jeu par la gravidité, et même, on n'a pas à craindre une aggravation particulière de la myopathie.

- Si avortement il y a ce sera donc un avortement d'indication "sociale" ou eugénique.

L'accepter serait remettre en question, non seulement la lettre de la loi mais aussi et surtout l'esprit de toute une tradition médicale.

Dans le cas précis de la myopathie notre attitude est d'ailleurs autre chose que le respect d'un formalisme traditionnel. Elle est étayée d'un argument capital : la femme myopathe n'a jamais qu'une chance sur deux, au maximum, d'avoir un enfant atteint.

- Certes, dans l'éventualité la moins favorable, même les enfants cliniquement sains peuvent transmettre la maladie. Ceci mis à part, ils sont susceptibles d'avoir une vie normale. Il paraît difficilement défendable de leur refuser au départ cette espérance de vie.

c) Une solution proposée : la stérilisation

Ce raisonnement ci-dessus nous paraît inattaquable en tant que position de principe. Mais il faut reconnaître qu'il ne résout pas le problème humain. Il est des familles où naissent sans exception des séries de tarés. Peu importe à ces gens une possibilité théorique de 50 p.cent d'enfants sains. Pour eux, il y a 100 p.cent de malades et c'est cela qui compte. Nous ne pouvons refuser de leur rendre service.

Entre l'avortement qui reste un homicide et la mutilation représentée par la ligature

des trompes, nous préférons la solution qui à nos yeux respecte, le plus la vie humaine tout en limitant le nombre de ces naissances, médicalement, psychologiquement et socialement non désirables.

Etant admis que les circonstances l'exigent et que la malade y consent, nous preconiserons donc la stérilisation. Si la femme est déjà enceinte lors de notre premier examen, nous lui laisserons poursuivre sa grossesse et nous ferons la section et la ligature des trompes au moment de la césarienne, si celle-ci se trouve indiquée. Dans le cas contraire ou si la femme n'est pas enceinte mais redoute de nouvelles grossesses, nous lui proposerons une stérilisation par section et ligature des trompes.

d) Discussion

Est-ce à dire que cette solution soit la meilleure ? Elle reste encore très critiquable.

Une objection est faite par nombre de médecins, non seulement d'ailleurs à propos de myopathie, mais aussi pour des cardiaques ou des néphropathes, la voici : stériliser définitivement une femme, c'est souvent lui infliger un traumatisme psychologique plus grand que de l'avorter. C'est lui faire toucher du doigt le fait que son état pathologique est définitif, et lui ôter l'espoir d'une guérison ou d'une stabilisation.

Autre objection, peut-être mieux fondée : on peut espérer dans un avenir assez proche la mise au point d'un traitement efficace de la myopathie. Dès lors on pourrait laisser venir au monde des enfants même tarés, puisqu'on serait capable de les faire survivre et de leur

assurer une existence à peu près normale ? La stérilisation radicale serait donc un geste qui engage trop irrévocablement l'avenir.

Notons cependant, que si cette hypothèse se trouve réalisée à brève échéance il faut certes rejeter la stérilisation, mais aussi l'interruption de grossesse. C'est donc ici sans doute que se trouve la véritable solution, celle qui dépasse le dilemme en supprimant le choix entre deux lignes de conduite qui ne sont satisfaisantes ni l'une ni l'autre. La parole est à l'enzymologie et à la biochimie.

Cette solution du problème n'étant pas encore acquise, nous avons peut-être à notre portée une solution d'attente : avec les norstéroïdes nous possédons des inhibiteurs de l'ovulation capables d'assurer une stérilisation temporaire. Certes leur emploi est encore difficile et aléatoire ; ils sont souvent mal tolérés, on ne connaît pas les effets secondaires qu'ils peuvent provoquer si on les utilise des années durant. Enfin, et surtout, oubli ou lassitude, on ne peut jamais être certains qu'ils seront administrés avec la stricte continuité indispensable. Les échecs de cette stérilisation sont donc plus à craindre dans l'état actuel des choses que par la méthode chirurgicale.

Mais l'utilisation des médicaments stérilisants ne fait que commencer et l'on peut espérer des progrès. Nous nous trouverions alors en possession d'un palliatif qui nous permettrait d'empêcher des grossesses désastreuses, sans nous engager pour cela sur la voie hasardeuse de l'avortement à visée eugénique, tout en ménageant l'avenir obstétrical et familial des myopathes.

CONCLUSIONS

-:-

Compte tenu du petit nombre de cas dont nous disposons, et de nos connaissances actuelles tant dans le domaine des myopathies qu'en obstétrique, il apparaît que :

1) L'association de la myopathie (dystrophie musculaire progressive) avec la grossesse reste une rareté.

2) La grossesse n'aggrave pas la myopathie et celle-ci n'aggrave pas la grossesse.

Du point de vue médical, la gestation est donc compatible avec la maladie, sous réserve d'une mise au repos, et d'une surveillance attentive.

3) L'accouchement par voie basse peut être dystocique dans certaines formes de myopathie. La notion d'une dystrophie musculaire utérine associée à la dystrophie des muscles striés demande à être confirmée.

Si quelques malades sont susceptibles d'accoucher normalement, les indications de césarienne à terme doivent être larges dans les formes sévères de myopathie ou de dystocie surajoutée.

4) Dans la mesure où les grossesses ne sont pas souhaitables chez certaines myopathes

pour des raisons médicales, familiales, sociales, psychologiques ou eugéniques :

- L'interruption thérapeutique de la gestation reste à rejeter.

- La stérilisation chirurgicale semble mieux indiquée chez des myopathes multipares ayant déjà un ou plusieurs enfants atteints de myopathie, et chez lesquelles le pronostic sur l'atteinte du produit de conception tiré de l'étude génétique est mauvais.

- En attendant qu'un traitement spécifique efficace de la myopathie ait résolu le problème, la stérilisation médicamenteuse temporaire pourrait être une solution provisoire relativement satisfaisante chez certaines myopathes.

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : F. LEPAGE

Vu :
Le Doyen :
Signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

-:-

CAREY and SCHRAM M.

Progressive Muscular dystrophy and pregnancy -

Am. J. of Obstetric and Gin. août 1962
vol.84, n°3 (bibliographie)

CASTAIGNE

Généralité sur les dystrophies musculaires progressives ou myopathie.

Revue du Praticien 1955, 5, n°9

DEMOS J.

Contribution à l'étude de la myopathie humaine : Etude chimique et biochimique
(Thèse n°645 Paris 1957)

DEMOS J.

Un nouveau problème posé par la myopathie humaine.

Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 1961,
77, n° 16, 17, 636, 646

DREYFUS J.C.

Diagnostic et pronostic biologiques des myopathies :

Les J. Pédiatriques (R.DEBRE) Paris
1957, page 157

Encyclopédie M.C. : Dystrophie musculaire progressive Myopathie : Système nerveux
tome II - 1ère éd. 9-1948 17-173 17180
(bibliographie).

FARDEAU M.

Technique et résultats de l'étude des
plaques motrices dans la pathologie du
muscle squelettique.

Revue neurologique 1960, 103, n°1 -
30-40

GARCIN R. et LAPRESLE J.

Sur un cas de myopathie progressive
tardive du type Nevin.

Revue neurologique 1958, 98, n°1, 61-65

GROUCHY J.

Contribution à l'étude de l'hérédité
de la myopathie

(Thèse n°154 Paris 1953)

KLEIN D.

Dystrophie myotonique (STEINERT) et
myotonie congénitale (THOMAS).

KLOEFFER H.W. and TALLEY

Autosomal recessive inheritance of
Duchenne type Muscular dystrophy -

Acta genetica 1957 7 314-318

LAMY et GROUCHY

Hérédité de la myopathie forme basse
(J. de génétique humaine 1954 3
219-261).

LAPLANE

Données récentes sur les myopathies.

Presse Medicale 6.10.62 13.10.62

20.10.62 n°42-43-44 (bibliographie)

Rosa LAMENARDY

Myopathie féminine : thèse n°476

Paris 1959

ROSSI E., RICHTERICH R.

Détection des hétérozygotes de la dystrophie musculaire progressive. Bulletin et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 1962, 113, n°1.

SCHAPIRA G., DREYFUS

L'élévation du taux de l'aldolase sérique, test biochimique des myopathies. Sem. des Hôp. de Paris 1953, 29, 1912

SCHAPIRA F., DREYFUS J.L.

Etude sur l'aldolase et la créatine-kinase du sérum chez les mères de myopathes. Revue française d'Et. Clin. et Biol. 1960-5- n°10 990-994

SCHAPIRA G. et DREYFUS J.C.

Enzymes sériques et maladies du muscle strié. Compte rendu du 1er symposium européen d'Enzymologie médicale Milan 1960

STEPHENS H., TYLER

Studies in disorders of muscle : the inheritance of childhood progressive muscular dystrophy in 33 Kindreds : the Am. J. of Human Genetic 1951 3.

TYLER F.H., WINTROBE

Studies in disorders of muscle : the problem of progressive muscular dystrophy. Ann. int. de M. 32 72-79 1950

TYLER, STEPHENS

Studies in disorders of muscle : clinical manifestation and inheritance of facio-scapulo-humeral dystrophy in a large family an. int. M. 32 640-660 1950

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-

